



Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

Cuidados Paliativos Peri e Neonatais:
Revisão bibliográfica a propósito de um caso clínico

Trabalho Final do Mestrado Integrado em Medicina

Patrícia Torcato Ferrão

Clínica Universitária de Pediatria

Orientadora, Dr.^a Graça Oliveira

(escrito segundo o novo acordo ortográfico)

INDICE

<u>Título</u>	<u>Página</u>
Abreviaturas.....	2
Resumo.....	3
Introdução.....	4
Caso Clínico.....	6
Discussão.....	8
Conclusão.....	20
Agradecimentos.....	21
Bibliografia.....	22
Anexos.....	26

Formatted: Portuguese (Portugal)

ABREVIATURAS

CIV - Comunicação Interventricular

CP – Cuidados Paliativos

CPP – Cuidados Paliativos Pediátricos

CPN- Cuidados Paliativos Neonatais

CPPN- Cuidados Paliativos Peri e Neonatais

EUA – Estados Unidos da América

HSM – Hospital de Santa Maria

IMG – Interrupção Médica da Gravidez

LV/PF – Limitadora de Vida ou Potencialmente Fatal

OMS – Organização Mundial de Saúde

PACT – Pediatric Advanced Care Team

PCA – Persistência do Canal Arterial

RMN – Ressonância Magnética Nuclear

RN – Recém-Nascido

SE – Síndrome de Edwards

SNC – Sistema Nervoso Central

UCIN – Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais

Formatted: Portuguese (Portugal)

Formatted: Portuguese (Portugal)

RESUMO

Cuidados paliativos peri e neonatais (CPPN) são cuidados de saúde holísticos e dinâmicos, que envolvem uma equipa multidisciplinar. A sua abordagem é centrada no feto/recém-nascido (RN) e sua família, devendo estes cuidados estar disponíveis em todos os casos de doença limitadora de vida ou potencialmente fatal (LV/PF). O seu objetivo é garantir a melhor qualidade de vida possível para os RN e respetivas famílias, tendo em vista medidas fundamentais como o alívio da dor e outros sintomas, apoio emocional, psicológico e espiritual. Estas medidas devem estar presente desde o diagnóstico, evolução da doença, em fim de vida, após a morte e durante o luto.

Apresenta-se o caso clínico de um recém-nascido do sexo feminino, no qual foi diagnosticado trissomia 18, após o nascimento, sendo esta uma patologia com indicação para CPPN. Após discussão com a mãe, foram iniciadas medidas de conforto e excluídas terapêuticas fúteis.

Em CPPN é importante uma comunicação clara e permanente entre a equipa de saúde e com os familiares, envolvendo-os no planeamento e incentivando-os a participar nos cuidados, criando memórias que os vão ajudar a lidar de forma mais saudável com o luto.

Formatted: Portuguese (Portugal)

ABSTRACT

Peri and neonatal palliative care is holistic and dynamic care, involving a multidisciplinary team. Its approach is focused on the newborns and their families, and it should be available to all cases of limited live time or life-threatening illness. Its purpose is to ensure the best possible quality of life for the newborns and their families, considering fundamental measures such as relief of pain and other symptoms and emotional, psychological and spiritual support. These measures should be present throughout the progression of the disease, end of life, after death and during grief.

It is reported the case of a female newborn, who was diagnosed Trisomy 18, after birth, which is a disease with indication for peri and neonatal palliative care. After discussion with the mother, comfort measures were decided and futile therapeutics excluded.

In peri and neonatal palliative care is important a clear and constant communication between the health care team and the family involving them in the planning of medical care and encouraging them to be present, participate in care, and create memories that will help deal more healthily with grief.

Formatted: English (United States)

Formatted: English (United States)

Formatted: English (United States)

INTRODUÇÃO

Devido à evolução técnico-científica na área dos cuidados intensivos neonatais, verificou-se uma diminuição significativa na taxa de mortalidade neonatal. Em Portugal, esta taxa passou de 4.7% para 2,1%, de 1994 para 2014 respetivamente [1,2,3,4].

Desde 1998, a Organização Mundial de Saúde (OMS) reconheceu a necessidade de cuidados paliativos pediátricos (CPP), que englobam o período peri e neonatal, e cujos objetivos principais seriam: promover o conforto e a melhoria da qualidade de vida da criança em sofrimento; promover o ajustamento às alterações inerentes à doença crónica ou terminal; promover uma morte digna com o menor sofrimento possível e apoio ao luto [5].

Estes cuidados pretendem assegurar a melhor qualidade de vida possível para a criança e sua família, tendo em vista medidas fundamentais como o alívio da dor e outros sintomas, apoio emocional, psicológico e espiritual. Estas medidas devem estar presente desde o diagnóstico, evolução da doença, em fim de vida, após a morte e durante o luto [6,7,8].

É importante referir que os cuidados paliativos (CP) não são apenas cuidados no fim de vida, devendo ser iniciados após o diagnóstico de doença LV/PF, estando estes cuidados intimamente relacionados com os cuidados curativos [5,6,8]. Estes cuidados devem ser prestados por uma equipa multidisciplinar coesa que possa dar uma resposta correta e atempada em termos de diagnóstico, prognóstico, evolução e seguimento, sendo indispensável a comunicação clara e constante entre os membros da equipa e a família da criança. [6,7].

Em CPP, a abordagem é centrada na criança e na família, devendo esta ser envolvida no processo de decisão e na prestação dos cuidados [6,7].

As situações onde os CPP poderão estar indicados são [anexo 1]:

- a) Doenças com possibilidade de tratamento curativo, mas com possíveis falhas terapêuticas (ex: cancro)
- b) Doenças onde a cura não é possível, mas a existência de terapêuticas alteram o seu curso e prolongam a vida (ex: fibrose quística)
- c) Doenças incuráveis em que o tratamento é exclusivamente paliativo (ex: trissomia 18)
- d) Doenças não progressivas, mas com sequelas graves potencialmente fatais (ex: encefalopatia) [6,9].

Os CPPN são cuidados holísticos, multiprofissionais, centrados no feto/RN e respetiva família que vivem com o diagnóstico de uma doença LV/PF, na gravidez, durante e após o nascimento e no luto [6].

Apresenta-se um caso clínico de trissomia 18 também conhecida como Síndrome de Edwards (SE) cuja abordagem é preferencialmente paliativa.

A propósito deste caso, faz-se uma exaustiva revisão da literatura sobre CPPN, incluindo o que está a ser feito em Portugal, e sobre a SE.

CASO CLÍNICO

Recém-nascido do sexo feminino e de raça negra.

Mãe de 35 anos, índice obstétrico 3/0/0/2, gravidezes anteriores sem intercorrências (em 2002 e 2005 ambos eutócicos e com 3360g e 3500g respectivamente); grupo sanguíneo ABRh⁺, com hipertensão arterial medicada e controlada. Sem antecedentes familiares relevantes.

Gestação de 36 semanas e 3 dias, vigiada na Guiné. Serologias do 3º trimestre negativas, desconhece-se se foi realizada urocultura ou pesquisa de *Streptococcus* do grupo B nos exsudados vaginal e rectal.

Às 24 semanas de gestação, realizou ultrassonografia, na qual foi diagnóstica onfalocelo, comunicação interventricular (CIV), cardiomegalia e hiperecogenicidade renal aumentada.

Foi transferida para Portugal, tendo realizado parto por cesariana, no Hospital de Santa Maria (HSM). Realizou-se rutura artificial de membranas intraparto com líquido amniótico claro. RN com apgar 9/10. O peso de nascimento era de 2330g, 42cm de comprimento e 33cm de perímetro cefálico.

Foi internado na Unidade Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN), por onfalocelo, necessitando de ventilação não invasiva, sem necessidade de oxigenioterapia.

À entrada, realizou telerradiografia de tórax que demonstrava cardiomegalia importante, sem condensação do parênquima pulmonar e ecocardiograma: Forame oval patente amplo, CIV perimembranosa não restritiva e persistência do canal arterial (PCA).

Grupo sangue do RN BRh⁺; teste Coombs direto, parâmetros de infeção e hemocultura negativos.

A D3 foi submetida a cirurgia para correção de defeito da parede abdominal, sem intercorrências.

A D4 foi avaliada pela genética, tendo sido descrita ligeira dolicocefalia, pavilhões auriculares hipoplásicos de baixa implantação, raiz nasal de aspeto deprimido, flexão do 3º e 4º dedos das mãos e 2º e 5º dedos sobre os primeiros, genu recurvatum à direita, calcanhares em “tacos e golfe”. Cariotipo 47 XX, T18 (trissomia 18 em mosaicismo de baixa expressão de células euploides).

Após diagnóstico genético, foram realizadas duas reuniões multidisciplinares com a mãe, tendo estas ocorrido num ambiente íntimo e com privacidade. Primeiramente averiguou-se o que a mãe tinha apreendido sobre o estado da RN. Foi-lhe fornecida uma explicação simples e clara sobre a situação clínica, sempre com uma postura e uma linguagem sensível, tendo atenção ao impacto das palavras na mãe, e oferecendo apoio psicológico e espiritual. Após a explicação, foram esclarecidas as dúvidas existentes, e foi apresentado à mãe um plano de atuação de cuidados paliativos neonatais

Commented [1]:
Minuscula

(CPN), tendo este sido discutido e posteriormente aceite. No final foi acentuada a importância da adoção de medidas de conforto e a evicção de terapêuticas fúteis.

Para melhor controlo da dor foram iniciadas medidas de controlo sintomático, tendo esta sido mantida até à data do óbito, que ocorreu a D25 por falência cardíaca e respiratória progressiva.

A mãe não autorizou autópsia, tendo sido passado o certificado de óbito.

Foi realizada nova reunião com a mãe, com a presença de um geneticista, para transmitir as condolências, rever a causa de morte, esclarecer eventuais questões e tentar detetar um possível luto patológico. Foi entregue à mãe, um relatório completo com toda a informação clínica, tendo sido oferecida disponibilidade para nova reunião.

Commented [2]:
E cardíaca

DISCUSSÃO

Síndrome de Edwards (SE)

A trissomia 18 ou SE consiste numa alteração cromossômica causada pela existência de um cromossoma 18 extra.

Os primeiros casos foram descritos em 1960, por o professor John Edward e Dr. Smith [10,11].

É a segunda trissomia mais frequente nos seres humanos, logo após a trissomia 21 (síndrome de Down) [12,13].

A incidência desta trissomia é de 1/6,000 recém-nascidos vivos [12,13,14], sendo a sua prevalência superior no sexo feminino, e estando associada a uma alta taxa de mortalidade intra-uterina, neonatal e infantil [12,14,15]. O aumento da idade materna é um fator importante para a prevalência da SE [12,14,16].

Etiologia:

Esta trissomia pode ser completa, parcial ou mosaicismo.

A trissomia 18 completa corresponde aproximadamente a 94% dos casos. Ocorre devido à não-disjunção na gametogénese, não havendo segregação dos cromossomas [12,13,14].

Os mosaicismos ocorrem em menos de 5% dos casos [12,14]. O mecanismo de não-disjunção é pós-zigótico, originando duas populações celulares distintas (uma com cromossoma 18 extra e outra normal). Nestes casos o fenótipo é muito variável, indo desde um fenótipo de trissomia completa (com mortalidade precoce) até um fenótipo normal [12,14,16]. Não existe correlação entre a percentagem de células com trissomia e a gravidade da doença [14,12].

Na trissomia 18 parcial, a incidência é aproximadamente 2%. Neste caso, apenas o braço longo do cromossoma 18 encontra-se em triplicado devido a uma translocação equilibrada ou inversão, transmitida por um dos pais [12].

Diagnóstico:

A maioria dos casos são diagnosticados no período pré-natal, devido a alterações encontradas nas ultrassonografias fetais e rastreios combinados bioquímicos, que aumentam a suspeição para a

Formatted: Portuguese (Portugal)

Formatted: Portuguese (Portugal)

Formatted: Portuguese (Portugal)

existência de alterações cromossômicas. Para confirmação do diagnóstico, é necessária a análise cromossômica fetal, por meio de amniocentese ou biópsia das vilosidades coriônicas [13,16].

Manifestações clínicas:

A SE caracteriza-se por um quadro clínico complexo, envolvendo múltiplos órgãos e sistemas, mas sem sinais patognomônicos.

É frequente a restrição de crescimento tanto intrauterino como após o nascimento, bem como o atraso do desenvolvimento psicomotor [12,13].

São encontradas dismorfologias sugestivas, tal como a dolicocefalia, orelhas baixamente implantadas e displásicas, nariz pequeno, sobreposição de dedos da mão (terceiro e quinto sobre o quarto dedo) e calcanhares em taco de golfe (encontrados no RN do caso clínico). Além destes podem ainda estar presentes, a micrognatia, palato ogival, fendas palpebrais estreitas e boca pequena, pulsos cerrados, unhas hipoplásicas, polegares subdesenvolvidos e esterno curto.

É frequente a presença de malformações major que podem afetar qualquer órgão ou sistema, sendo que mais de 90% tem defeito estrutural do coração (principalmente defeitos do septo, PCA e doença polivalvular) [12,13,17].

Prognóstico:

A sobrevivência média encontra-se entre 3-14,5 dias, sendo a mortalidade durante o parto aproximadamente 38,5%. A percentagem de sobrevivência às primeiras 24h é de 60-75%, ao fim de uma semana de 40-60%, ao fim de um mês de 22-44%, após 6 meses de 9-18% e após um ano de 5-10% [12,13,14,18].

Quanto menor o número e gravidade dos achados clínicos melhor o prognóstico [12,14].

A trissomia 18 pode não ser detetada por não causar alterações significativas na criança, sendo contudo frequente uma baixa estatura [14]. Nos casos com mais alterações presentes, o diagnóstico é feito durante os primeiros dias de vida. Mesmo nestes, estão publicados casos de sobrevivência superior a vinte anos (mesmo na ausência de mosaicismos). Contudo, estes apresentam um importante atraso do desenvolvimento neuropsicomotor [13].

As principais causas de morte são: morte súbita por apneia central; insuficiência cardíaca devido a malformações cardíacas; insuficiência respiratória devido a hipoventilação, aspiração e obstrução das vias aéreas superiores [12,14].

A SE tem sido considerada uma condição onde está preconizado CPPN, devido ao elevado risco de mortalidade no primeiro mês de vida e pela presença de anomalias significativas no desenvolvimento da criança [18,19].

Aconselhamento genético:

Na trissomia completa ou mosaicismo, por serem fenómenos de não disjunção, não existe indicação para avaliação citogenética dos pais (risco de recorrência inferior a 1%). Na trissomia parcial, o estudo citogenético dos pais está indicado para se verificar se são portadores de um rearranjo cromossômico equilibrado (5% de probabilidade de transmissão) ou se corresponde a uma mutação de novo [12].

Cuidados Paliativos Perinatais:

Alterações genéticas estruturais e cromossomopatias estão entre as principais causas de morbidade e mortalidade perinatal. Os avanços no diagnóstico, em particular a ultrassonografia fetal, permitem que cerca de 90% das anomalias letais sejam diagnosticadas no 1º ou 2º trimestre de gravidez.

A ultrassonografia não permite diagnóstico direto de anomalias cromossômicas do feto, mas permite identificar marcadores de aneuploidia que aumentam a suspeição (aumento da translucência da nuca, hipoplasia dos ossos próprios do nariz, alteração do fluxo no ducto venoso e regurgitação tricúspide) [20].

Para o diagnóstico recorre-se a métodos invasivos, como a amniocentese e a biópsia das vilosidades coriônicas. Estas técnicas estão associadas a desconforto materno, ansiedade e um risco de aborto de 1% [20].

Para alguns fetos, o prognóstico é muito reservado, sendo que nestes casos os pais devem ser informados do alto risco de morte intrauterina/neonatal. Nestas circunstâncias, muitos pais recorrem à interrupção médica da gravidez (IMG), enquanto outros mantêm a gravidez, recorrendo a CPPN [6,18,20,21].

A ressonância magnética nuclear (RMN) fetal pode ser utilizada como método complementar, na avaliação de malformações fetais do sistema nervoso central (SNC), tendo um bom valor diagnóstico. Este método permite avaliar com maior acuidade as paredes dos ventrículos e espaços subaracnóides bem como as mudanças sequenciais do desenvolvimento do SNC. Não fornece vantagens no estudo do coração e esqueleto fetal. A movimentação fetal é um fator limitante, pois a aquisição de planos anatômicos padronizados e simétricos fica pouco reprodutível [22].

Após o diagnóstico de uma anomalia congênita LV/PF, a equipa de saúde deve discutir com os pais o prognóstico e as opções disponíveis. É importante haver um planeamento para a vigilância da gravidez, local e tipo de parto e para os cuidados a ter durante o período neonatal. Após o nascimento o diagnóstico deve ser confirmado [20,23]. Quando o RN não sobrevive, deve ser discutido com os pais a possibilidade de realizar autópsia. No Reino Unido, caso seja possível e os pais o desejem, já se realiza a doação de órgãos [23].

No RN do caso clínico, o diagnóstico foi realizado após o nascimento. Foi discutida com a mãe toda a informação disponível, e decidiu-se avançar com CPN tendo especial atenção ao controlo da dor e outros sintomas. Após a morte, a mãe não desejou que fosse realizada autópsia, tendo-lhe sido entregue um relatório clínico completo.

Cuidados Paliativos:

Os CPPN devem ser centrados no RN e sua família. Cada RN deve ser avaliado individualmente, independentemente do seu diagnóstico e prognóstico, respeitando sempre a opinião, crenças e valores da família, comunicando com esta de uma forma empática e honesta [1,2,6,8,9,24].

Dor e outros sintomas

O controlo da dor e de outros sintomas é fundamental na abordagem dos RN que necessitam de CP [2,6,9,24,25,26]. Apesar de ser uma questão fulcral, são poucos os estudos realizados nas populações mais jovens, principalmente comparando com a panóplia de estudos referentes a adultos, sendo muitas das recomendações extrapolados do adulto para o RN [2,9].

Até ao momento não existe um método amplamente aceite, de fácil administração e uniforme para a avaliação da dor em crianças, sobretudo em RN, que sirva em todas as situações [27].

Segundo as orientações da Direção Geral de Saúde, para a avaliação da intensidade da dor no RN devem ser utilizadas as escalas [Anexo 2]:

- a) EDIN (*Échelle de Douleur et d'Inconfort du Nouveau-Né*) referência para UCIN;
- b) NIPS (*Neonatal Infant Pain Scale*)
- c) PIPP (*Premature Infant Pain Profile*) para a avaliação da dor em procedimentos;
- d) N-PASS (*Neonatal Pain, Agitation and Sedation Scale*) para RN em ventilação assistida [28].

Verificou-se uma maior utilização de escala de avaliação de dor nos RN cuja morte ocorreu por suspensão de tratamento comparativamente com aqueles que faleceram após paragem cardio-respiratória irreversível às manobras. Este fato pode ilustrar uma maior preocupação com o alívio da dor numa fase em que a cura já não é expectável [1,6]. Na RN do caso clínico, houve uma grande preocupação com o controlo sintomático, nomeadamente dor e insuficiência respiratória.

Para o controlo da dor podem ser utilizados opióides [23,26]. O paracetamol e a sucção de sacarose, podem ser usadas em dores menos graves, ou em combinação com os opióides [23].

Além da dor, a insuficiência respiratória é o sintoma mais frequente.

Para um bom controlo sintomático, é indispensável definir os benefícios e efeitos adversos dos tratamentos, com foco na melhor qualidade de vida possível para o RN [8,9,26,29]. Em conjunto com as medidas farmacológicas, podem ser instituídas medidas não farmacológicas como a musicoterapia, acupuntura, e medidas de conforto como a contenção, contacto pele a pele (método canguru), sucção de sacarose e massagens para alívio dos sintomas [9,29].

Em CPPN é extremamente importante antecipar os sintomas, agir oportunamente e avaliar com frequência o resultado da abordagem utilizada [2,29].

Equipa/comunicação:

Os CPN requerem a participação de uma equipa multidisciplinar que deve ser bem coordenada, prezando sempre uma comunicação clara e constante entre os diferentes membros da equipa [2,6,9,26].

Os pais valorizam a comunicação honesta e aberta, que os prepare para acompanhar os filhos ao longo da doença, no processo ativo de morte e no luto [6,7,26,30]. Meyer *et al*, identificaram as prioridades em CPN referidas por pais de crianças falecidas, e que consistiam na comunicação

Formatted: Portuguese (Portugal)

adequada, informação completa, facilidade no acesso à equipa, preservação da integridade da relação pais-filho, apoio emocional por parte da equipa e fé [31].

Muitos pais referem a importância da relação pai-filho e a necessidade de cumprirem as suas obrigações parentais, sentindo necessidade de serem ouvidos, respeitados e incluídos no processo de decisão e de não serem sujeitos a juízos de moral por parte dos profissionais [31].

Durante todo o processo descrito no caso clínico, foi discutido com a mãe o diagnóstico, prognóstico e as abordagens possíveis.

A equipa de saúde também se deparam com obstáculos na instituição de CP, como a incerteza diagnóstica, a dificuldade de aceitação pela família, dificuldades de comunicação e tempo limitados, falta de recursos humanos, ausência de formação para a prestação de CP e conflitos sobre os objetivos da terapêutica [6,9].

Para tentar evitar conflitos entre os elementos da equipa de saúde, todos devem estar incluídos na discussão dos cuidados ao RN, contudo, a decisão final fica a cargo do gestor de caso (elemento da equipa de saúde, normalmente o médico responsável) que deve ser a pessoa com quem a família tem maior empatia e confiança [6,23,26].

Decisão / planeamento:

Todos os grupos internacionais, incluindo o grupo de trabalho do gabinete do secretariado de estado adjunto do Ministério da Saúde, são unânimes a consideram que o envolvimento dos pais em situações de limitação terapêutica abre a possibilidade para a atribuição de significado face a uma situação de fim de vida, dignificando a vivência da doença e da morte e facilitando posteriormente o processo de luto, devendo por isso ser incentivado [1,6].

Antes de envolver os pais no processo de decisão é necessário a existência de consenso entre os elementos da equipa responsável pelo RN [8,9,26].

A abordagem da família deve ser um processo gradual, podendo ser necessárias várias intervenções. Estas devem ocorrer num espaço com privacidade, devendo ser adotada pelos profissionais uma postura e linguagem sensíveis às expectativas individuais/culturais dos familiares.

É fundamental determinar-se o conhecimento que a família tem em relação à doença e ao prognóstico. Se não tiverem noção da gravidade da situação, devem ser avisados da existência de más notícias. Fornece-se uma explicação simples e clara da situação clínica, devendo de seguida tentar compreender o que foi apreendido pela família e esclarecer eventuais mal entendidos.

Formatted: Portuguese (Portugal)

Devem ser discutidas as alternativas disponíveis, a fim de estabelecer um plano de atuação no que diz respeito a intervenções atuais e futuras [9,26,29,30,32].

É importante nesta fase garantir que a família tem tempo e oportunidade para expor as suas expectativas, sentimentos e para colocar questões [23].

A partir daí devem ser identificadas e excluídas as intervenções fúteis (aquelas que não irão contribuir para o controlo da doença nem resultam em melhor qualidade de vida) e determinadas prioridades terapêuticas individualizadas [2,8,9,29,33].

O médico deve disponibilizar-se para futuros esclarecimentos, reforçando que não há um abandono da RN e da família, mas sim uma alteração de objetivos dos cuidados. Deve ainda acentuar-se a importância do controlo dos sintomas e o benefício de evitar técnicas invasivas.

Caso seja decidida a suspensão de alguma terapêutica de suporte de vida, deve ser agendado com os pais, um dia e local para o fazer. Deve ser explicado o que vai acontecer ao RN após a suspensão do tratamento. Os pais devem ser interrogados quanto a vontade de estar presentes nesse momento e se desejariam pegar no RN ao colo [23].

Segundo *Vic Larcher et al*, as decisões tomadas pelos familiares devem, regra geral, ser respeitadas. Se a decisão não corresponder à presumida compreensão da doença e dos objetivos traçados, ou se a família não compreende as consequências das suas decisões, deve-se continuar a discutir e esclarecer os familiares. Deve ser oferecida a hipótese de obter uma segunda opinião. Poderá ser necessário a intervenção da comissão de ética, se mesmo assim não for atingido um consenso poderá recorrer-se aos tribunais [8, 23].

O reconhecimento precoce do mau prognóstico, por parte dos pais, foi associado a um início mais precoce da discussão de alternativas no que respeito ao local de prestação de cuidados, ordem de não-reanimação, menor utilização de terapêuticas fúteis, e identificação mais precoce das medidas de conforto como o objetivo principal [6,8,9,18].

Suspensão ou abstenção terapêutica devem atender às necessidades individuais e não apenas à patologia de base [1,29].

Segundo o *Royal College of Paediatrics and Child Health*, existem três situações onde se deve ponderar a limitação terapêutica:

- 1) Tempo de vida limitado (o tratamento não consegue prolongar significativamente a vida);
- 2) Qualidade de vida limitada (o tratamento pode prolongar o tempo de vida, mas diminuir drasticamente a sua qualidade);

Formatted: Portuguese (Portugal)

3) Recusa do tratamento, sendo esta informada e competente [26].

Quando não há certezas, o tratamento deve ser iniciado e devem ser recolhidos mais dados, a fim de tomar uma decisão informada. Os RN devem sempre ser ressuscitados na sala de partos, a não ser que exista uma decisão clara de não o fazer por parte da equipa e dos pais, e baseada em *guidelines* apropriadas [8,26].

A decisão de manter a nutrição e hidratação (mesmo após a decisão de suspensão/abstenção terapêutica) e a via pela qual estas são mantidas, deve ter em consideração a dor e desconforto do RN, pois o objetivo central dos cuidados é o conforto do mesmo [anexo 3- sugestão de algoritmo para a gestão da hidratação e nutrição]. Qualquer decisão tomada deve ser partilhada com os pais [23,26].

Quando um RN já não beneficia de nenhum tratamento disponível na UCIN, este pode não ser o local mais adequado para receber os cuidados. Contudo, a maioria dos RN acaba por falecer nas UCIN [6,30,34].

Alguns estudos demonstraram que quando as famílias têm conhecimento sobre os possíveis locais, a distribuição entre o domicílio, hospital e *hospice* (quando disponível) costuma ser mais equilibrada [35,36,37].

Conforme referido anteriormente, é essencial uma boa comunicação, sendo que pais informados podem mais facilmente contribuir para a tomada de decisão, partilhar as suas perspetivas e trabalhar em conjunto com a equipa. Estes pais têm mais capacidade para aceitar quando os objetivos dos tratamentos mudam ou quando os tratamentos falham, e têm mais facilidade em transferir os cuidados da UCIN para o domicílio ou para o *hospice* [existentes no Reino Unido, Estados Unidos da América (EUA) e Alemanha] [34,37].

Para que as famílias possam tomar decisões informadas quanto ao local de óbito do RN, estas devem receber expectativas realistas sobre o apoio que vão receber fora da UCIN. Os pais devem ser ensinados sobre os sinais e sintomas que poderão aparecer enquanto o quadro clínico se agrava, caso não tenham uma enfermeira disponível 24h/dia, como administrar a terapêutica e os cuidados ao RN [6,34].

Os pais que decidem levar os filhos para o domicílio, de um modo geral estão dispostos a prestar os cuidados necessários, mas necessitam de acesso a apoio e conselhos 24h/dia. Muitas famílias preferem permanecer na UCIN, pois sentem-se mais seguros e apoiados [6,34].

Commented [3]:
da

Devem ser proporcionados cuidados de descanso ao cuidador, por períodos variáveis de acordo com as necessidades [6].

Independentemente do local onde o RN se encontra, é transversal a todos os pais o desejo de ficar perto do seu filho e dar-lhe apoio e conforto quando este mais necessita [38].

Caso os pais o desejem, deve ser criada uma caixa de memórias do RN, com fotografias, impressões digitais do RN, pulseira de identificação e pequenas madeixas de cabelo. Estas memórias ajudam a lidar melhor com o luto [1,38].

Desde 1980, tornou-se prática comum nas UCIN da Escandinávia o contacto pele a pele através do método canguru. Este método envolve a criança ser colocada em contacto com a pele normalmente da mãe [39]. Foi documentado com o uso deste método, a diminuição da dor durante procedimentos dolorosos [38].

Este método ajuda a criar laços com a família, permite que esta lide melhor com a perda, tenha uma adaptação emocional melhor, consiga um sentimento de aceitação, permitindo recordar os últimos momentos do RN de uma forma mais bonita e pacífica. É por isso importante fornecer aos pais a hipótese de passar algum tempo com o RN como um membro da família, sem apoio tecnológico. Deve ser facilitada a visita dos irmãos e outros parentes ao RN [38].

Luto:

A morte de uma criança é um fator gerador de angústia e desconforto, sendo frequente o uso de monitorização excessiva e terapêuticas fúteis [19,39,40,41]. A comunicação da morte de forma adequada é um fator que poderá determinar a realização normal do luto para os pais, e também influenciará o bem-estar da equipa [19,39,40].

Os profissionais devem estar atentos à relação do casal que pode ser tensa devido à doença do filho. A vivência do pai e dos avós não deve ser negligenciada (a mãe recebe mais atenção da sociedade) [6].

A vivência dos irmãos é extremamente importante, pois a experiência da morte de um irmão durante a infância/adolescência é provavelmente uma das mais traumáticas e com mais efeitos duradouros; embora haja pouca informação, os estudos indicam que os irmãos têm de lidar não só com os seus sentimentos, mas também com a dor e fadiga física e emocional dos pais, trata-se portanto de uma dupla perda [6].

As famílias necessitam de muito apoio e compreensão nesta fase [6].

Segundo *Li J et al*, a morte de um filho esta associada a um aumento global da mortalidade materna (causa natural e não natural), e a um aumento ligeiro da mortalidade precoce paterna de causas não naturais [42].

Existem três tipos de intervenção possíveis no processo de luto: o apoio de familiares e amigos, sendo que deve ser disponibilizar informação sobre o processo de luto; aconselhamento junto a voluntários, grupos de autoajuda, orientadores espirituais (a religião da família deve ser documentada na nota de entrada do RN) e profissionais de saúde, estes últimos devem estar especialmente atentos aos fatores de risco e à deteção precoce de problemas associados ao luto; e intervenção especializada de equipa interdisciplinares de saúde mental [6,41].

É ainda importante apoiar e supervisionar a equipa, pois vários estudos sugerem que existe um elevado risco de *burnout* ou de fadiga por compaixão [6].

Experiência Internacional:

O Reino Unido é considerado o país mais avançado do mundo na previsão de CPP. A fundação *Together for Short Lives* tem-se empenhado em aumentar o reconhecimento das necessidades paliativas pediátricas e em desenvolver ferramentas normativas para a utilização por profissionais e pais [6].

Formatted: Portuguese (Portugal)

O primeiro *hospice* pediátrico do mundo foi a *Helen House* (Oxford, 1982). Atualmente existem 53 *hospices* pediátricos no Reino Unido, e um número crescente destas unidades pediátricas nos EUA [6].

Formatted: Portuguese (Portugal)

Nos EUA surgiu o *Pediatric Advanced Care Team* (PACT) que consiste num grupo formado com o intuito de preencher a lacuna nos cuidados prestados a crianças com doença LV/PF. Muitas vezes estas crianças são seguidas em várias especialidades diferentes, não havendo articulação entre estas, sendo esta situação potencialmente deletéria para a criança. Desta forma o PACT tem como objetivos: coordenar os cuidados, ajudar as famílias a tomar decisões difíceis sobre opções de tratamento e aliviar a dor e o sofrimento da criança [43,44].

Formatted: Portuguese (Portugal)

Formação:

Durante a formação pré-graduada não é dada relevância aos aspetos espirituais e psicossociais do exercício da medicina, sendo esta uma das barreiras à implementação de CP em Portugal [7,45]. Os médicos são ensinados desde o início a combater a doença por todos os meios, deixando de se

abordar o doente como uma pessoa que sofre e com necessidades não médicas, sendo estas necessidades determinantes para o seu bem-estar e qualidade de vida.

Os aspetos relacionais da relação médico-doente-família deveriam ser nucleares na formação pré-graduada, devendo manter-se ao longo da vida numa perspetiva de formação contínua e aperfeiçoamento individual [6,7].

Atualmente, a formação médica em CPP nos Serviços de Neonatologia resulta exclusivamente do percurso de reflexão e motivação individual, aliado à experiência adquirida no quotidiano da prática profissional [7].

Portugal:

Em Portugal, o apoio disponível tanto intra-hospitalar como domiciliário, para as crianças-famílias com necessidades paliativas é escasso, existindo desigualdades marcadas no acesso em termos de diagnóstico (crianças com cancro, doenças respiratórias e necessidade de nutrição parentérica beneficiam destes apoios) e de local de residência (grandes centros urbanos).

No HSM existe desde 2010 um grupo, que inclui Psicóloga e Obstetra, que tem dinamizado a organização de um grupo de CPPN. No serviço de neonatologia existe um protocolo de orientação para a prestação de CPPN assim como uma brochura de apoio ao luto que é oferecido aos pais aquando do falecimento do seu filho [6,41,46].

Em 2013, foi realizado um estudo Delphi (com contributo de 57 neonatologistas portugueses), que resultou num documento adotado como recomendação nacional em todas as UCIN do país, tendo sido atingido consenso em sete áreas: planeamento (formação médica, recursos, local); cuidados paliativos pré-natais; critérios para CPN; importância dos pais (prestadores preferenciais dos cuidados de saúde ao RN); necessidades dos médicos; controlo de dor e outros sintomas; e cuidados em fim de vida. Este consenso pretende ajudar a lidar com as incertezas no prognóstico, as necessidades do RN e da família, e os dilemas éticos que podem surgir associados a decisões complexas de suspensão/não implementação de tratamentos [6,47].

Em 2014 foi criado pela primeira vez um grupo de trabalho de CPP, que emitiu um relatório com recomendações para a implementação destes cuidados em Portugal. Neste documento definiram-se princípios consensuais, tais como a prestação de cuidados no local preferido (sempre que possível deve ser o domicílio, baseados nas necessidades desde o diagnóstico até depois da morte, por redes integradas de serviços, com um gestor de caso alocado a cada família, descanso do

cuidador e suporte permanente [6].

Neste relatório é defendido que o acesso a CPPN deve ser universal e baseado no seguinte modelo conceptual com 9 passos: 1) Identificação das necessidades; 2) Consenso multidisciplinar (obstetrícia e Neonatologia) sobre as necessidades; 3) Comunicação de más notícias; 4) Conhecimento dos desejos iniciais dos pais; 5) Estabelecimento inicial do plano de intervenção; 6) Avaliação interdisciplinar das opções de cuidados e das necessidades da família; 7) Planeamento dos cuidados antecipatórios com a família; 8) Cuidados em fim de vida; e 9) Apoio ao luto [6].

Em Fevereiro de 2016, no âmbito da Rede Nacional de Cuidados Continuados Integrados, foi proposta a organização de Cuidados Pediátricos Integrados, seguindo os princípios dos cuidados paliativos pediátricos e assentes na continuidade de cuidados promovida pela colaboração entre prestadores e na inclusão do sistema de apoio social e educativo. O modelo de governação baseia-se em quatro pilares: formação e treino dos profissionais, promoção da prestação de cuidados domiciliários, reorganização / reorientação das instalações existentes e articulação entre prestadores de cuidados [48].

Apesar de ainda não existem equipas especializadas a nível nacional, há algumas experiências que se têm revelado sustentáveis e eficazes, para as quais se deve olhar como exemplos a replicar de forma organizada [6].

CONCLUSÃO:

A maioria das doenças LV/PF do feto/recém-nascido são identificadas no período pré-natal, sendo importante haver um planeamento para vigilância da gravidez, nascimento e para o período neonatal.

Tem sido registada uma diminuição da utilização de terapêuticas fúteis e uma maior utilização das escalas de avaliação da dor. Contudo são escassos os estudos baseados na evidência que se possam traduzir em recomendações ou *guidelines* que orientem as práticas médicas nestas questões, sendo muitas das recomendações extrapoladas do adulto para a RN.

Segundo os pais as prioridades em CPPN são a comunicação adequada, informação completa, facilidade no acesso à equipa, preservação da integridade da relação pais-filho, apoio emocional por parte da equipa e fé.

Os pais devem ser envolvidos em todo o processo, sendo que o seu envolvimento em situações de limitação terapêutica poderá abrir a possibilidade para a atribuição de significado face a uma situação de fim de vida, dignificar a vivência da doença e da morte e facilitar posteriormente o processo de luto, devendo ser incentivado.

O reconhecimento precoce do mau prognóstico, por parte dos pais, foi associado a um início mais precoce da discussão de alternativas no que respeito ao local de prestação de cuidados, ordem de não reanimação, menor utilização de terapêuticas fúteis, e identificação mais precoce das medidas de conforto como o objetivo principal.

Apesar dos esforços já realizados (como a criação do relatório pelo grupo de trabalho de CPP e a criação do consenso), Portugal continua a carecer de equipas multidisciplinares com formação específica nesta área, capazes de dar uma resposta correta e atempada em termos de diagnóstico, prognóstico, evolução e seguimento. Estas equipas têm ainda de ser capazes de transmitir más notícias de uma forma adequada e de auxiliar a família durante todo o processo, e após o óbito do recém-nascido.

É necessário igualmente reformular o currículo médico, uma vez que este carece de uma abordagem que dê aos clínicos competências para lidar com as decisões de fim de vida.

AGRADECIMENTOS

Este trabalho não ficaria completo sem agradecer a todos os que me ajudaram a concretizá-lo.

Em primeiro lugar, quero agradecer a minha orientadora Dra. Graça Oliveira, pela ajuda, conselhos e orientação indispensáveis na elaboração deste trabalho.

Gostaria de agradecer também a Clínica Universitária de Pediatria, e em particular ao Departamento de Neonatologia que me disponibilizou todos os meios necessários à realização deste trabalho.

Quero ainda expressar o meu agradecimento a outras pessoas sem as quais este trabalho teria sido muito mais difícil de realizar. A toda a minha família pelo incentivo e motivação que me deram. Ao Rafael Ribeiro e a Diana Raimundo por terem lido os esboços, por toda a paciência, apoio e por estarem sempre ao meu lado.

BIBLIOGRAFIA

1. Soares C, Rodrigues M, Rocha G, Martins A, Guimarães H. Fim de vida em neonatologia: integração dos cuidados paliativos. *Acta Med Port.* 2013;26:318-326
2. Valadares M, Mota J, Oliveira B. Cuidados paliativos em pediatria: uma revisão. *Rev. Bioética.* 2013;21:486-493.
3. Breeze A, Lees C. Antenatal diagnosis and management of life-limiting conditions. *Seminars in Fetal and neonatal Medicine.* Elsevier 2013; 68:75
4. Instituto Nacional de Estatística. Taxa de mortalidade perinatal e neonatal (%) [internet]
5. World Health Organization. Cancer pain relief and palliative care in children. Geneve 1998
6. Cuidados Paliativos Pediátricos. Relatório do Grupo de Trabalho do Gabinete do secretário de Estado Adjunto do Ministério da Saúde (despachos 8286-A/2014 e 8956/2014) disponível em: <http://www.apcp.com.pt/uploads/Relato-rio-do-GdT-de-CPP.pdf>
7. Mendes J, Justo da Silva L, Santos M. Cuidados paliativos neonatais e pediátricos para Portugal – um desafio para o século XXI. *Acta Pediátrica Portuguesa* 2012; 43: 218-222
8. Larcher V, Craig F, Bhogal K, Wilkinson D, Brierley J. Making decisions to limit treatment in life-limiting and life-threatening conditions in children: a Framework for practice. *Arch Dis Child* 2015; 100: s1-s23
9. Himmelstein B. Palliative Care for Infants, Children, Adolescents, and their families. *J Palliat Med.* 2006;9: 163-181.
10. Edwards JH, Hamden DG, Cameron AH, Crosse VM, Wolff OH: A new trisomic síndrome. *Lancet* 1960, 1:787-789
11. Smith DW, Patau K, Therman E, Inhorn SL: A new autosomal trisomy syndrome: multiple congenital anomalies caused by an extra chromosome. *J pediatric* 1960, 57:338-345.
12. Cereda A, Carey JC: The trisomy 18 Syndrome. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2012, 7:81
13. Rosa RF, Rosa RC, Zen PR et al: Trisomy 18: review of the clinical, etiologic, prognostic, and ethical aspects. *Rev Paul Pediatr* 2013;31(1):111-120.

14. Tucker M, Garringer H, Weaver D. Phenotypic spectrum of mosaic trisomy 18: two new patients, review of the literature and counseling issues. *Am J Med Genet* 2007, 143: 505-517.
15. Weber WW: Survival and the sex ratio in trisomy 17-18. *Am J Hum Genet* 1967, 19:369–377.
16. Irving C, Richmond S, Wren C et al: Changes in fetal prevalence and outcome for trisomies 13 and 18: a population-base study over 23 years. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2011, 24:137-141.
17. Prior A, Oliveira G, Albuquerque M, Costa J. Norma de orientação clínica em Cuidados Paliativos Neonatais do Serviço de Neonatologia, Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital de Santa Maria.
18. Wilkinson D, Thiele P, Watkins A, De Crespigny L. Fatally flawed? A review and ethical analysis of lethal congenital malformations. *BJOG* 2012; 119:1302-1308.
19. Baty BJ, Blackburn BL, Carey JC: Natural history of trisomy 18 and trisomy 13. Growth, physical assessment, medical histories, survival, and recurrence risk. *Am J Med Genet* 1994, 49:175–188.
20. Kosho T, Nakamura T, Kawame H, Baba A, Tamura M, Fukushima Y: Neonatal management of trisomy 18: clinical details of 24 patients receiving intensive treatment. *Am J Med Genet* 2006, 140A:937–944.
21. Breeze A, Lees C. Antenatal diagnosis and management of life-limiting conditions. *Seminars in Fetal and Neonatal Medicine* 2013; 18:68-75.
22. Hildebrand E, Selbing A, Blomberg M. Comparison of first and second trimester ultrasound screening for fetal anomalies in the southeast region of Sweden. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2010; 89:1412-1419.
23. A Mancini, S Uthaya, C Beardsley, D Wood, N Modi. Practical guidance for the management of palliative care on neonatal units. Royal College of Paediatrics and Child Health. Chelsea and Westminster Hospital; 2014.
24. Ximenes R, Szejnfeld Jacob, Ximenes A, Zanderigo V. Avaliação crítica dos benefícios e limitações da ressonância magnética como método complementar no diagnóstico das malformações fetais. *Radiol Bras.* 2008; 41:313–318.

25. Himmelstein B, Hilden J, Boldt A, Weissman D. Pediatric Palliative Care. *New England Journal of Medicine* 2004; 350:1752-1762.
26. Bernet T, Bernet V, Alama S, Fauchère J et al. Perinatal care at the limit of viability between 22 and 26 completed weeks of gestation in Switzerland. *Swiss Medical Weekly*. 2011;141:w13280.
27. Moura H, Costa V, Rodrigues M, Almeida F, Maia T, Guimarães H. End of life in neonatal intensive care unit. *Clinics* 2011;66:1569-1572
28. Direção-Geral da Saúde. Orientações técnicas sobre a avaliação da dor nas crianças. 2010
29. Silva Y, Gomez R; Maximo T, Simões e Silva A. Avaliação da dor em neonatologia. *Rev Bras Anesthesiol* 2007; 57:565-574
30. Kaempf J, Tomlinson M, Tuohey J. Extremely premature birth and the choice of neonatal intensive care versus palliative comfort care: an 18-year single center experience. *Journal of Perinatology* 2016; 36: 190-195.
31. Klick JC, Hauer J. Pediatric palliative care. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care*. 2010;40:120-151.
32. Meyer EC, Ritholz MD, Burns JP, Truog RD. Improving the quality of end-of-life care in the pediatric intensive care unit: parents' priorities and recommendations. *Pediatrics*. 2006;117:649-657.
33. Piva P, Garcia P, Lago P. Dilemmas and difficulties involving end-of-life decisions and palliative care in children. *Rev Bras Ter Intensiva* 2011; 23:78-86.
34. Craig Finella, Mancini Alexandra. Can we truly offer a choice of place of death in neonatal palliative care? *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine* 2013; 18: 93-98.
35. Vadeboncoeur C, Splinter W, Rattray M, Johnston D, Coulombe L. A paediatric palliative care programme in development: trends in referral and location of death. *Arch Dis Child* 2010;95:686-689.
36. Siden H, Miller M, Straatman L, Omesi L, Tucker T, Collins JJ. A report on location of death in paediatric palliative care between home, hospice and hospital. *Palliat Med* 2008;22:831-834.

37. Fraser L, Miller M, Draper E, McKinney P, Parslow R, Paediatric Intensive Care Audit Network. Place of death and palliative care following discharge from paediatric intensive care units. *Arch Dis Child* 2011;96:1195-1198.
38. Kymre I, Bondas T. Skin-to-skin care for dying preterm newborns and their parents – a phenomenological study from the perspective of NICU nurses. *Scand J Caring* 2013; 27: 669-676.
39. World Health Organization, Dept. of Reproductive Health and Research. Kangaroo mother care: a practical guide 2003
40. Halal GMCA. Percepção dos pais em relação à morte de seus filhos em unidade de terapia intensiva pediátrica [dissecção]. Porto alegre: Faculdade de medicina da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul; 2010
41. Sobral F, Goldschmidt T, Barbosa M – Para pais que perdem um filho. Apoio ao Luto. Centro Hospitalar Lisboa Norte.
42. Li J, Precht D, Mortensen P, Olsen J. Mortality in parents after death of a child in Denmark: a national wide follow up study. *Lancet* 2003; 361: 363-367
43. Duncan J, Spengler E, Wolfe J. Providing Pediatric Palliative Care PACT in Action. *MCN Am J Matern Child Nurs*. 2007 Sep-Oct;32(5):279-287
44. Groopman J. Lives Less Ordinary. Chronically ill children are living longer than ever. How should we care for them? *Medical Dispatch* January 20, 2014
45. Silva L. Organização dos cuidados paliativos neonatais e pediátricos. IV reunião de ética – Funchal. 5-6 Outubro de 2012
46. Pinto C. Viver a Prematuridade. Instituto de Saúde Pública da Universidade do Porto. 2015: 20-21.
47. Mendes JC, Justo da Silva L. Neonatal palliative care: developing consensus among neonatologists using the Delphi technique in Portugal. *Adv Neonatal Care*. 2013;13(6):408-414.
48. Gabinete do Prof. Manuel Lopes. Resposta de Cuidados Pediátricos Integrados no âmbito da Rede Nacional de Cuidados Continuados Integrados – propostas. Fevereiro 2016

Field Code Changed

ANEXOS

Anexo 1- Categorias das doenças com necessidades paliativas em Pediatria

- Grupo I** Doenças que colocam a vida em risco, para as quais existem tratamentos curativos mas que podem não resultar. O acesso a cuidados paliativos pode ser necessário quando isso acontece ou quando ocorre uma crise, independentemente da sua duração. A seguir ao tratamento curativo bem sucedido ou a uma remissão de longa duração deixam de existir necessidades paliativas.
Exemplos: cancro, falência cardíaca, doenças agudas ou acidentes em cuidados intensivos, prematuridade extrema.
- Grupo II** Doenças em que a morte prematura é inevitável, mas em que podem existir longos períodos de tratamento intensivo cujo objetivo é prolongar a vida e permitir a participação em atividades normais.
Exemplos: fibrose quística, falência respiratória ou renal, doenças neuromusculares, intestino curto.
- Grupo III** Doenças progressivas sem opções terapêuticas curativas, sendo o tratamento exclusivamente paliativo e podendo estender-se ao longo de vários anos.
Exemplos: doenças metabólicas, cromossomopatias, osteogenesis imperfecta grave.
- Grupo IV** Doenças irreversíveis não progressivas, que causam incapacidades graves, levando a maior morbilidade e probabilidade de morte prematura.
Exemplos: paralisia cerebral grave, lesões graves acidentais do sistema nervoso central ou da espinal medula, necessidades complexas de saúde com alto risco de episódios imprevisíveis potencialmente fatais, prematuridade com patologia residual, malformações cerebrais.

Retirado de: Cuidados Paliativos Pediátricos. Relatório do Grupo de Trabalho do Gabinete do secretário de Estado Adjunto do Ministério da Saúde (despachos 8286-A/2014 e 8956/2014)
Disponível em: <http://www.apcp.com.pt/uploads/Relato-rio-do-GdT-de-CPP.pdf>

Anexo 2- Escalas de avaliação da dor nos Recém-nascidos

2a) EDIN

ECHELLE DE DOULEUR ET D'INCONFORT DU NOUVEAU NÉ (EDIN)																
IDENTIFICAÇÃO				DATA												
				HORA												
	0	1	2	3												
ROSTO	Rosto calmo	Caretas passageiras: sobrelhas franzidas / lábios contraídos / queixo franzido / queixo trémulo.	Caretas frequentes, marcadas ou prolongadas	Crispação permanente ou face prostrada, petrificada ou face acinzentada												
CORPO	Corpo calmo	Agitação transitória, geralmente calmo	Agitação frequente, mas acalma-se	Agitação permanente: crispação das extremidades e rigidez dos membros ou motricidade muito pobre e limitada, com corpo imóvel												
SONO	Adormece facilmente, sono prolongado, calmo	Adormece dificilmente	Acorda espontânea e frequentemente, sono agitado	Não adormece												
INTERACÇÃO	Atento	Apreensão passageira no momento do contacto	Contacto difícil, grito à menor estimulação	Recusa o contacto, nenhuma relação possível. Grito ou gemido sem a menor estimulação												
RECONFORTO	Sem necessidade de reconforto	Acalma-se rapidamente com carícias, com a voz ou chupeta	Acalma-se dificilmente	Inconsolável. Sucção desesperada												
PONTUAÇÃO TOTAL																

Retiradas das Orientações técnicas sobre a avaliação da dor nas crianças. Direção-Geral da Saúde

2b) NIPS

NIPS
(Neonatal Infant Pain Scale)

DESCRIÇÃO	
Expressão facial	
0 – Relaxada	Face serena, expressão neutra
1 - Careta	Músculos faciais tensos, sobrancelhas, queixo e maxilares enrugados (expressão facial negativa – nariz, boca e sobrancelha).
Choro	
0 – Ausente	Sereno, não chora.
1 – Choramingo	Choramingo brando, intermitente.
2 – Choro vigoroso	Gritos altos, agudos, contínuos, que vão aumentando de intensidade. (NOTA: O Choro silencioso pode ser detectado se o RN estiver entubado e é evidenciado por um movimento óbvio facial e local.
Respiração	
0 - Relaxada	Padrão normal para o RN.
1 – Mudança na respiração	Inspiração irregular, mais rápida do que o normal, sufocante, que impede a respiração.
Braços	
0 – Relaxados/Controlados	Ausência de rigidez muscular, movimentos ocasionais e esporádicos dos braços
1 – Flexionados/Estendidos	Braços tensos, esticados e/ou extensão/flexão rígida e/ou rápida.
Pernas	
0 – Relaxadas/controladas	Ausência de rigidez muscular, movimentos ocasionais e esporádicos das pernas.
1 – Flexionadas/Estendidas	Pernas tensas, esticadas e/ou extensão/flexão rígida e/ou rápida.
Estado de vigília	
0 – Dorme/calmo	Calmo, tranquilo, a dormir ou acordado e estável.
1 - Agitado	Alerta, inquieto e agitado

Retiradas das Orientações técnicas sobre a avaliação da dor nas crianças. Direção-Geral da Saúde

2c) PIPP

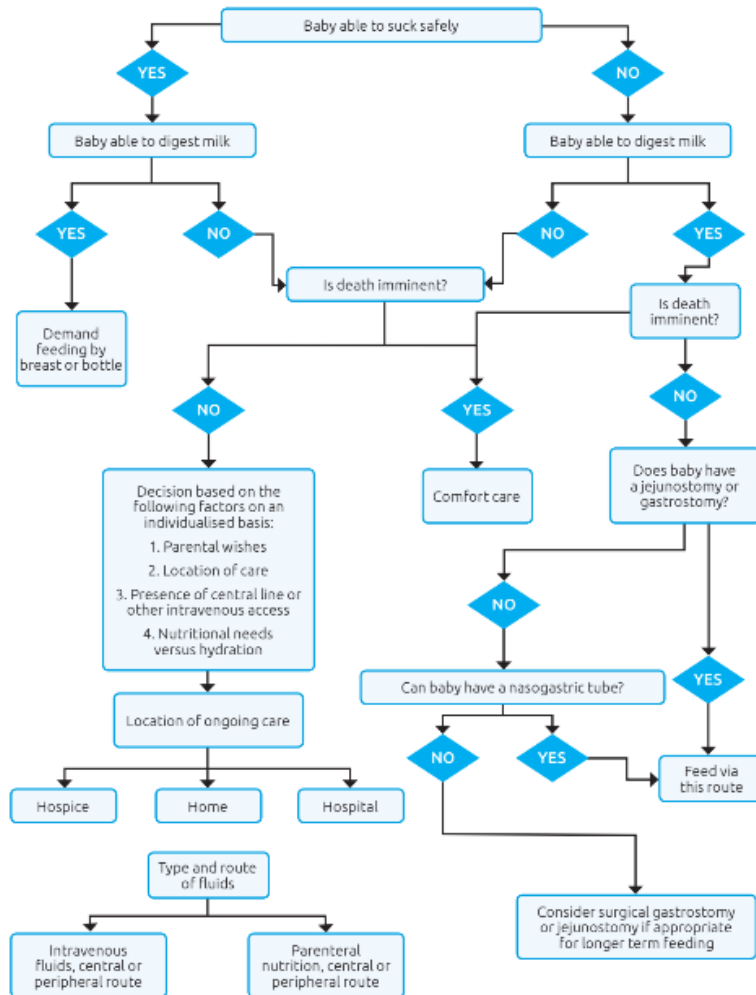
PREMATURE INFANT PAIN PROFILE (PIPP)

PROCESSO	INDICADORES	0	1	2	3
	Idade gestacional (semanas)	≥ 36	32 -35 e 6 dias	28 – 31 e 6 dias	< 28
Observar RN 15 segundos e anotar FC e saturação de oxigénio basal	Estado de alerta	Activo /acordado Olhos aberto Movimentos faciais	Quieto / acordado Olhos abertos Sem mímica facial	Activo /dorme Olhos fechados Movimentos faciais	Quieto / dorme Olhos fechados Sem mímica facial
Observar RN 30 segundos	FC máxima	↑ 0 – 4 bpm	↑ 5 – 14 bpm	↑ 15 – 24 bpm	↑ ≥ 25 bpm
	SO ₂ mínimo	↓ 0 – 2,4 %	↓ 2,5 – 4,9 %	↓ 5,0 – 7,4 %	↓ ≥ 7,5 %
	Testa franzida	Ausente (0 a 9% do tempo)	Mínimo (10-39% do tempo)	Moderado (49-69% do tempo)	Máximo (≥ 70% do tempo)
	Olhos espremidos	Ausente (0 a 9% do tempo)	Mínimo (10-39% do tempo)	Moderado (49-69% do tempo)	Máximo (≥ 70% do tempo)
	Sulco naso-labial	Ausente (0 a 9% do tempo)	Mínimo (10-39% do tempo)	Moderado (49-69% do tempo)	Máximo (≥ 70% do tempo)

Retiradas das Orientações técnicas sobre a avaliação da dor nas crianças. Direção-Geral da Saúde

Anexo 3- Sugestão de algoritmo para a gestão da hidratação e alimentação

Suggested algorithm for the management of fluid and nutritional intakes



Retirado de: A Mancini, S Uthaya, C Beardsley, D Wood, N Modi. Practical guidance for the management of palliative care on neonatal units. Royal College of Paediatrics and Child Health. Chelsea and Westminster Hospital; 2014.

Formatted: Font: (Default) Times New Roman, English (United States)